



Supraglottische Larynxstenose bei plasmazellulärer Mukositis

Eva-Maria Koch¹, F. Moosig², Petra Ambrosch¹

¹Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

²Klinik für Rheumatologie und Immunologie, Klinikum Bad Bramstedt



Einleitung: Die plasmazelluläre Mukositis ist eine seltene, chronische Erkrankung unklarer Ätiologie. Zum jetzigen Zeitpunkt wurden in der englischsprachigen Literatur weniger als 30 Fälle beschrieben, wobei in den meisten Fällen eine Manifestation in der Mundhöhle und im Oropharynx, selten im Larynx beschrieben wurde [1,2]. Typisch sind eine ausgeprägte Schleimhautrötung sowie papillomatöse, pflastersteinartige Schleimhautveränderungen. Die Symptome der Erkrankung sind: Odyo- und Dysphagie, Dysphonie und Dyspnoe.

Patienten: Wir berichten über fünf Patienten (4 Frauen, 1 Mann) mit einer supraglottischen Larynxstenose, deren Ätiologie wir auf eine plasmazelluläre Mukositis zurückführen. Der jüngste Patient war zum Zeitpunkt der Diagnosestellung 34 Jahre, der älteste 78 Jahre alt. Die Patienten hatten eine unterschiedlich lange Anamnese und verschiedene Grade der Manifestation. Alle beklagten Dysphonie, Belastungs- bis Ruhedyspnoe, Dysphagie, Odynophagie und Glossodynie.

Bei der klinischen Untersuchung sahen wir bei allen Patienten eine supraglottische Larynxstenose unterschiedlicher Ausprägung. Bei Patienten mit kurzer Anamnese beobachteten wir papillomatöse, entzündliche Schleimhautveränderungen, bei Patienten mit langer Anamnese lagen ausgeprägte narbige Stenosen vor. In einem Fall derart ausgeprägt, dass eine Tracheotomie erfolgt war. In unterschiedlicher Häufigkeit und Ausprägung sahen wir Gingivahyperplasie, Nasopharynxstenosen sowie akute entzündliche Schleimhautveränderungen in Mundhöhle, Oro- und Hypopharynx und im Larynx. In allen Fällen war die Schleimhaut der Stimmlippen, der Trachea und der Bronchien reizlos.

Wir führten bei allen Patienten eine Endoskopie des oberen Aerodigestivtraktes und der Lunge durch. Es wurden Gewebeproben aus allen betroffenen Lokalisationen entnommen.

Die histopathologische Untersuchung der Gewebeproben aus allen betroffenen Lokalisationen zeigte in der Submukosa plasmazellreiche Entzündungsinfiltrate.



Abb. 1: Gingivahyperplasie (Pat.1).

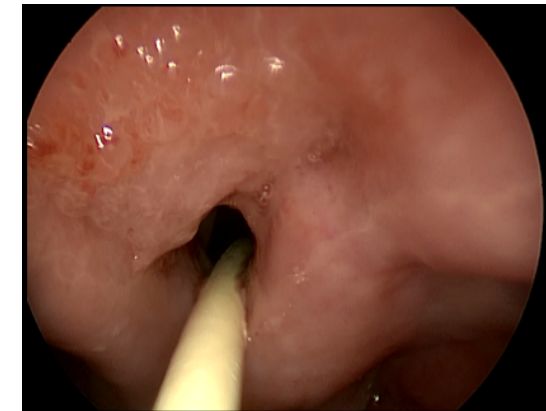


Abb. 2: papillomatöse und ödematöse Entzündung der Epiglottis, Verkürzung der aryepiglottischen Falten (Pat.2).

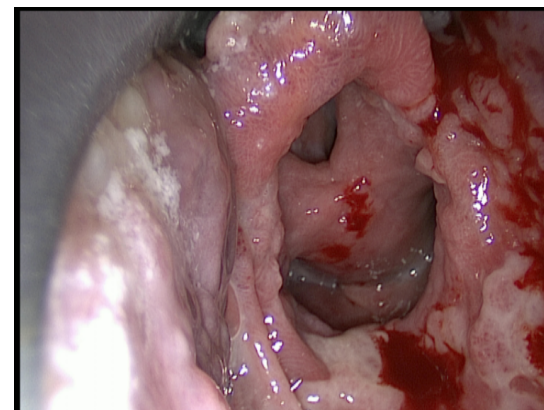


Abb. 3: kopfsteinplasterartige, akute Schleimhautentzündung der Supraglottis und der Interaryregion, posteriore supraglottische Larynxstenose (Pat. 3).

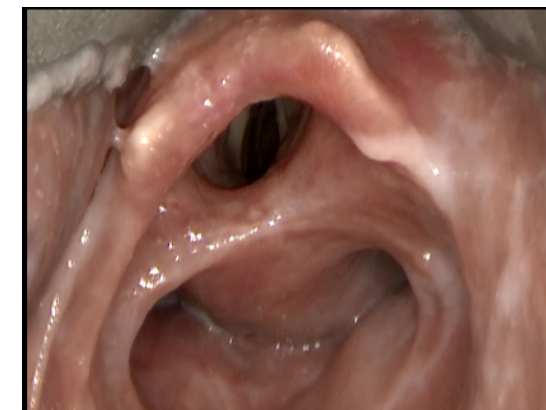


Abb. 4: narbig abgeheilte posteriore supraglottische Larynxstenose (nach oraler Corticosteroidtherapie) (Pat. 3).

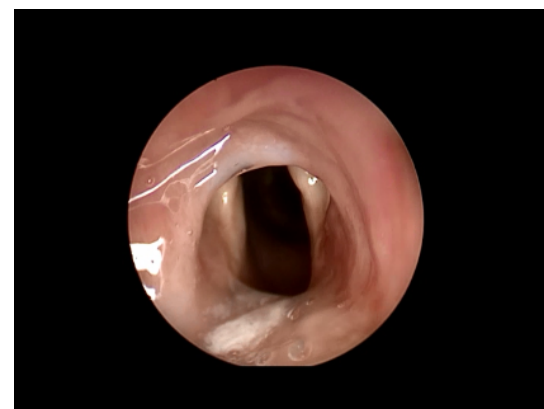
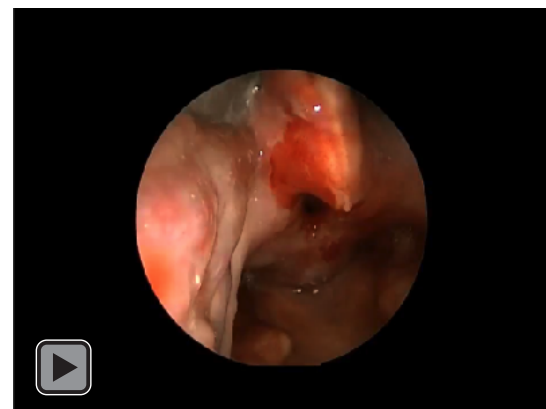


Abb. 5: narbige anteriore und posteriore supraglottische Larynxstenose (Pat. 4).



Film 1: Schwere Vernarbung der supraglottischen Larynxstrukturen; CO₂-laserchirurgische Stenosenresektion; postoperatives Ergebnis (Pat. 5).

In allen Fällen wurde eine κ - und λ -Leichtketten-Expression nachgewiesen. Es bestand keine Leichtkettenrestriktion. Die Plasmazellinfiltrate waren polyklonal, so dass ein extramedulläres Plasmozytom ausgeschlossen werden konnte.

Die immunologischen Untersuchungen auf das Vorliegen antinukleärer Antikörper, antineutrophiler zytoplasmatischer Antikörper und gegen Gewebstransglutaminase, des Blutbildes, des Rheumafaktors und des CRP-Wertes lieferten keine einheitlichen Ergebnisse.

Bei 4 von 5 Patienten wurde eine vermehrte Expression von IgG4 im Gewebe nachgewiesen.

Therapie: Bei allen Patienten wurde eine CO₂-laserchirurgische Resektion der supraglottischen Larynxstenose in Intubationsnarkose durchgeführt. Es erfolgte eine topische Behandlung der Wundflächen mit Mitomycin C (1 mg/ml).

Alle Patienten erhielten eine systemische immunsuppressive Corticosteroid-Therapie.

Hierunter kam es in allen Fällen zu einer deutlichen Besserung. Nach Absetzen der Corticosteroid-Therapie trat bei allen Patienten eine erneute Progredienz sowohl der Symptome als auch der klinischen Befunde auf.

Schlussfolgerung: Die plasmazelluläre Mukositis ist eine bislang selten diagnostizierte Erkrankung unklarer Ätiologie. Durch die CO₂-laserchirurgische und immunsuppressive Therapie konnten bei allen Patienten die Tracheotomie vermieden werden. Ein Patient konnte dekanüliert werden. Die Beendigung der immunsuppressiven Behandlung führt zu einer erneuten Aktivität der Erkrankung. Eine dauerhafte immunsuppressive Therapie ist erforderlich.

Literatur:

1: Solomon, L. W. et al. (2008): Plasma cell mucositis of the oral cavity: report of a case and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 106: 853-860.

2: Ferreiro, J. A. et al. (1994): Mucous membrane plasmacytosis of the upper aerodigestive tract. Am J Surg Pathol 18(10): 1048-1053.